AUS DER MEDIZINISCHEN KLINIK ZU TÜBINGEN
(VORSTAND PROFESSOR DR. O. MÜLLER).

ÜBER MORBUS COERULEUS.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

KGL. EBERHARD-KARLS-UNIVERSITÄT-TÜBINGEN

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

VORGELEGT VON

ERNA JANZEN
AUS PREUSSISCH-EYLAU.

DRESDEN UND LEIPZIG
THEODOR STEINKOPFF
1918.

Gedruckt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät Tübingen.
Dezember 1917.
Referent: Professor Dr. O. Müller.

Meinen Eltern.

Aus der medizinischen Klinik zu Tübingen,
Vorstand Prof. O. Müller.

Ueber Morbus coeruleus.

Von

Erna Janzen, Medizinalpraktikantin.

Als Morbus coeruleus oder angeborene Blausucht wird die mit der Geburt auftretende bläuliche bis intensiv schwarzblaue Verfärbung der Haut und sichtbaren Schleimhäute bezeichnet. Bereits Paracelsus war das von ihm als Icteritia coelestina s. cyanea bezeichnete Krankheitsbild bekannt und Sénac wird als derjenige genannt, der die Beziehung zu Herzmißbildungen aufdeckte. Später wurde häufig Morbus coeruleus mit Vitium cordis congenitum identifiziert, besonders mit der Pulmonalstenose oder überhaupt die angeborene Blausucht nicht als Krankheit sui generis, sondern nur als Symptom congenitaler Vitien aufgefaßt. Wenn wir nun diese alte Bezeichnung festhalten, so geschieht es aus dem Grunde, weil in manchen Fällen, zu denen auch die später erörterten gehören, der physikalische Herzbefund ein annähernd normaler ist, so daß in vivo die Diagnose eines congenitalen Vitiums überhaupt nicht gestellt oder nicht spezialisiert werden kann, dagegen die angeborene Cyanose mit ihren Begleiterscheinungen das Krankheitsbild völlig beherrscht.

Neben das augenfälligste Symptom der Blaufärbung der Haut, die entweder den ganzen Körper oder hauptsächlich Finger, Zehen, Ohren, sowie von den sichtbaren Schleimhäuten besonders die Lippen betrifft, tritt als häufige Begleiterscheinung die Verdickung der Endphalangen an oberer und unterer Extremität zu Trommelschlägelfingern und -zehen; ferner finden sich Hyperglobulie, Temperaturherabsetzung, Dyspnoe bei geringer Anstrengung, Neigung zu Bronchitiden, niedrige Pulsfrequenz, Zurückbleiben der körperlichen und geistigen Entwicklung.

Ebensowenig wie das Fehlen oder Vorhandensein dieser einzelnen Symptome geklärt ist, findet sich für das Zustandekommen der Cyanose eine einheitliche Grundlage, vielmehr sind die verschiedensten Theorien dafür aufgestellt worden. Von dem Zusammenhang mit angeborenen Mißbildungen des Herzens ausgehend, hat man zuerst die Durchmischung arteriellen und venösen Blutes als Ursache der Blaufärbung angesehen, wogegen aber das Fehlen der Cyanose in einzelnen Fällen von Ventrikelseptumdefekt spricht. Die Annahme des verminderten Sauerstoffgehalts im Blut ist experimentell widerlegt worden. Auch die bei congenitaler Cyanose gewöhnlich vorhandene Hyperglobulie dürfte eher als deren

Folge denn als Ursache aufzufassen sein, da erstere bei Vaquezscher Krankheit wie bei den Bewohnern des Hochgebirges vermißt wird. Gegen die Theorie der Rückstauung im Venensystem als Ursache für angeborene Blausucht ist einzuwenden, daß sich häufig keine Erscheinungen allgemeiner Zirkulationsstörung wie Oedeme, Oligurie, Albuminurie und Leberschwellung finden, und daß andererseits die zur Stauung führenden erworbenen Herzfehler allgemeine Cyanose in dieser Stärke meist vermissen lassen.

In seiner Arbeit über Cyanose beschäftigt sich Vierordt auf Grund experimenteller Versuche eingehend mit deren mechanischer Entstehung und zieht dafür 1. die Dicke der Blutschicht im Gefäß, 2. die Dicke der überlagernden Hautschicht in Betracht; zur Erzeugung stärkerer Blausucht ist eine Mehrfüllung des Hautgefäßnetzes und der Venen infolge Stauung nötig, auch endarteritische Veränderungen und die Möglichkeit der Neubildung von Kapillaren bei angeborener Cyanose werden erwähnt. Während G. Carpenter in seinem Fall von nach Scharlach aufgetretener Cyanose bei congenitalem Vitium gerade die Hautveränderungen in dem Obduktionsbefund vermißt und ihr Fehlen als postmortale Entleerung der Gefäße infolge Elastizität der Haut für möglich hält, findet er in der Lunge dilatierte, gewundene, dicht mit Blutkörperchen gefüllte Kapillaren, durch die das Lumen der Alveolen außerordentlich verringert wird; auch Gefäßwandverdickungen sind sichtbar. Die gleichen Veränderungen zeigen Leber, Nieren, Hirnrinde, und sie werden als Folge größerer Ansprüche an den Gefäßapparat und Zeichen seines allmählichen Versagens aufgefaßt. Den in diesem Fall fehlenden Befund der Hautkapillaren, nämlich Erweiterung, Schlängelung, Reichtum an Blutkörperchen und Wandverdickung bringt Pacchini, ohne sich jedoch auf Vierordt oder Carpenter zu beziehen, und begründet damit seine Theorie der Ursache congenitaler Cyanose infolge Dilatation der Hautkapillaren, neben die Stase, Venosität und Hyperglobulie als untergeordnete Faktoren treten. Während de Dominicis eine besondere anatomische Disposition der Hautgefäße bei gewissen Individuen annimmt und Arcangeli den Mangel an zirkulierendem Sauerstoff als Reiz auf die haematopoetischen Organe ansieht, der zur Vermehrung der Blutmasse führt, die wiederum eine Dilatation der peripheren und Verengerung der tiefen Gefäße herbeiführt, sucht Pacchini die congenitale Cyanose entwicklungsgeschichtlich zu erklären. Wie beim Fetus und Embryo die normale Ausbildung des peripheren Gefäßsystems von der Funktion des Herzens abhängt, so muß bei Störung der letzteren auch die Entwicklung der Gefäße leiden und zwar besonders die der am fernsten gelegenen zarten Kapillaren. Damit wird zunächst nur die angeborene Blausucht als Folge fetaler Stase erklärt. Tritt mit der Geburt eine Kompensation oder Verminderung der Kreislaufstörung ein, so bleibt die Cyanose aus, nur die anatomische Disposition dazu erhält sich, und eine minimale Stauung genügt, um sie als tardive Form hervorzubringen. Das Fehlen der Blaufärbung bei Septumdefekt erklärt sich aus dem Umstand, daß während des fetalen Lebens der Blutdruck in den Ventrikeln nahezu gleich ist und der venöse Zufluß kein Hindernis findet, also keine Störung der Herzfunktion mit

Wirkung auf die Entwicklung des Kapillarsystems eintreten muß, ebensowenig wie bei der sich erst extrauterin äußernden Persistenz des Ductus Botalli.

Aehnlich sieht auch Romberg als Ursache der Cyanose, auf die die Mischung venösen und arteriellen Blutes nur einen begünstigenden Einfluß ausübt, eine Insuffizienz der rechten Kammer an und erklärt das Fehlen sonstiger Stauungserscheinungen als Anpassung der Venen an die Ueberlastung.

Die in den peripheren Kapillaren zweifellos bestehende Stauung führt zu dem zweiten wichtigen, fast nie fehlenden Symptom des Morbus coeruleus, der kolbigen Auftreibung der Endphalangen. Ueber die Entstehung der Trommelschlägelfinger sind die Ansichten geteilt, da sie ja ein Symptom verschiedenartiger Krankheitsbilder darstellen und mit Recht sagt J. West: „Clubbing is one of those phenomena with which we are all so familiar that we appear to know more about it than we really do". Die einen sehen in ihnen nur eine Hyperaemie, andere Autoren haben Wucherungen des Bindegewebes neben erheblicher Blutfülle der Gefäße oder Vermehrung des Fettgewebes festgestellt, oder Verdickungen des Periosts, die sich außer an den Endphalangen auch an Vorderarm und Tibia zeigen. Die beiden letztgenannten Erscheinungen können sich selbst nebeneinander oder in zeitlicher Aufeinanderfolge finden; so bezeichnet Vas die reine Weichteilverdickung, die Akroelephantiasis mollis, als primäres Stadium der Osteoarthropathie und macht nervöse Einflüsse für ihre Entstehung verantwortlich.

Nach Dennig beruhen die meisten Fälle von Kolbenfingern und -zehen auf Volumzunahme der Weichteile, seltener mit ossifizierender Periostitis der Endphalangen verbunden, und zwar erscheint ihm für das letztere Symptom weder Dauer der Erkrankung noch sonstige stärkere Knochenneubildung am Skelett maßgebend zu sein. Er betont noch die häufige Verdickung der Gelenke und zwar hauptsächlich der distalen Gelenkanteile, besonders an Fuß, Hand, Ellenbogen und Knie.

Da sich die auffällige Erscheinung des doigt hippocratique außer bei congenitalen Vitien mit Cyanose auch bei erworbenen Herzfehlern, sowie Erkrankungen mit eitriger und jauchiger Zersetzung, Infektionskrankheiten und chronischen Intoxikationen, malignen Tumoren, Erkrankungen des Nervensystems findet, so darf ihre Entstehung wohl nicht auf die Mißbildung des Herzens als alleinige Ursache zurückgeführt werden, wenn auch die stärksten Grade der Trommelschlägelfinger den mit erheblicher Cyanose verbundenen Herzfehlern angehören.

Schon Bamberger hält die einheitliche Auffassung der Entstehung von Trommelschlägelfingern für nicht wahrscheinlich und gibt für die bei Bronchiectasen, fistelnden Empyemen und Phthise bestehenden die Resorption von Zersetzungsprodukten als Ursache der Periostitis an, während für Knochenverdickung bei congenitalem Vitium die höckrige Auftreibung des Endpunktes der letzten Phalanx auf venöse Stauung bezogen wird, dagegen hinsichtlich der Periostitis der langen Röhrenknochen die Frage offen bleibt und, trotzdem die Beobachtung für einheitliche Ursache beider spricht, sowohl ein gleichzeitig bestehender Bronchialkatarrh wie sich entwickelnde Phthise in Betracht gezogen werden. Bei gesunder Lunge und angeborenem Vitium versagt die Toxintheorie dann vollständig.

Ebstein greift auf die embryonale Entwicklung der Phalangen zurück, die im drltten Embryonalmonat eine Kugelform des peripheren Endes des Nagelgliedes zeigen. An dieser Verdickung beteiligt sich jedoch nicht die Knorpelsubstanz, sondern nur die bindegewebige Pulpa. Da nun bei congenitalen Herzfehlern sich ebenfalls keine Veränderungen der knöchernen Bestandteile finden, vermutet der Verfasser, daß die normale foetale Trommelschlägelbildung der Endphalangen die infolge der leicht gerade in distalen Körperteilen eintretenden Drucksteigerungen bei angeborenen Vitien entstehenden Mißbildungen erklären lasse.

Eine geringere Bedeutung mißt Ebstein den Trommelschlägelzehen bei, da bei ihrer Entstehung auch das mechanische Moment schlechtsitzender Schuhe, ebenso wie Plattfußanlage eine Rolle spielt.

Während an den Phalangen Weichteilverdickungen und nur ausnahmsweise Knochenbeteiligung vorhanden ist, zeigt sich, an den distalen Enden der langen Röhrenknochen beginnend, zuweilen eine Veränderung des knöchernen Skeletts in Form einer Periostitis ossificans, die schließlich zum Bild der typischen Pierre Marieschen Ostéoarthropathie hypertrophiante führen kann, einer Volumsvermehrung infolge Knochenverdickung, der sich erst in zweiter Linie Weichteilverdickungen anschließen, und zwar treten diese Veränderungen besonders an den Diaphysen der peripheren Extremitätenknochen auf. Dabei sind in einigen Fällen Gelenkschmerzen vorhanden. Pierre Marie grenzt dieses Bild scharf gegen die Acromegalie ab, bei der die Hand in allen ihren Teilen vergrößert und zwar verbreitert, nicht verlängert ist, die Vorderarme nur geringen oder gar keinen Anteil an der Verdickung nehmen, während bei der Ostéoarthropathie dagegen gerade die Endphalangen kolbig aufgetrieben, Handwurzel und Mittelhand unverändert sind. Dazu kommen die für Acromegalie charakteristischen Knochenveränderungen des Kopfes und des Thorax. Ein wesentlicher Unterschied besteht darin, daß die Acromegalie als Krankheit sui generis aufzufassen ist, wogegen die Ostéoarthropathie nur ein Symptomenkomplex von Folgeerscheinungen einer anderen Erkrankung ist. Die einfachen Trommelschlägelfinger des Vitium congenitum stellen gewissermaßen eine Vorstufe dieser Erkrankung dar, mit der sie eine einheitliche Aetiologie, das zu Stauungen führende Grundleiden verbindet; dies erkannte schon P. Marie, wie Hall betont, aber ersterer wich einer Erklärung dieser Erscheinung aus mit dem Hinweis, des häufigen Dazutretens von Lungentuberkulose zur congenitalen Cyanose. Doch fehlt ein konstanter Zusammenhang zwischen letzterer und Trommelschlägelfingern. Am häufigsten werden Unterschenkel- und Vorderarmknochen befallen, und zwar die distalen Teile am stärksten. Die Knochenveränderungen setzen akut ein, führen zu spontanen und Druckschmerzen. Nach Bamberger sind es anatomisch mit dem Periost verwachsene Knochenauflagerungen, die bei langem Bestehen zu Verdickung und Verdichtung der Rinde führen, einem nicht häufig beobachteten Stadium des Prozesses, da infolge der primären Erkrankung meist vorher schon der Exitus eintritt.

In dem einen zur Sektion gekommenen Fall findet Freytag an den Trommelschlägelfingern selbst keine Knochenveränderung, dagegen Periostauflagerungen der Tibia und Fibula unterhalb der Mitte bis zu 3 mm

Dicke. Die Knochensubstanz ist intakt, das verdickte Periost, von grauroter Farbe, läßt schon makroskopisch eine äußere faserige und eine innere filzige, beim Schneiden knirschende Schicht erkennen, welch letztere kernreiches Bindegewebe ist, „durchzogen von einem Netzwerk von Knochenbälkchen, die im Zentrum dunkelglänzend sind, wie Knochen, außen einen hellen Saum von osteoider Substanz tragen." Das Bild dieser Periostitis ossificans deckt sich mit den von Bamberger festgestellten Veränderungen. Die Differentialdiagnose gegenüber luetischer Periostitis wird aus dem gleichmäßigen Befallensein aller drei Tibiaflächen gestellt, während bei der syphilitischen Veränderung besonders vordere Kante und Innenfläche des Schienbeins betroffen sind.

Als auffallend wird das Fehlen von Verdickungen der Endphalangen hervorgehoben, wie dies auch Litten bei der Demonstration zweier Fälle von Trommelschlägelfingern tut und als häufigeres Vorkommnis annimmt. Er stützt sich dabei auf Röntgenbefunde, während die früher erwähnten Autoren stets nur auf die Sektion angewiesen waren.

Die vermehrte Blutfülle bei congenitalem Vitium soll fördernd auf das Wachstum wirken. Den Befunden bei angeborenen Herzfehlern, die entweder intakte knöcherne Endphalangen oder Knochenverdickung zeigen, steht eine Beobachtung Lippmanns entgegen, der zerklüftete und aufgelockerte Knochensubstanz feststellt, ähnlich wie bei einem Fall von Syringomyelie, und zu dem Schlusse kommt, daß „bei länger bestehenden hochgradigen Trommelschlägelfingern die Endphalangen durch den fortdauernden starken Druck der Weichteile atrophieren können".

Hatte man Cyanose wie Trommelschlägelfinger nicht genügend aus dem Bestehen venöser Stauung erklären können, so lag es nahe, Untersuchungen über die qualitative Zusammensetzung des Blutes anzustellen. Die chemische Analyse hinsichtlich Kohlensäure-, Sauerstoff-, Stickstoffgehalt und Alkaleszenz ergab keine bedeutenden konstanten Abweichungen von der Norm, dagegen fand sich Erhöhung des spezifischen Gewichtes, die Verdacht auf eine Vermehrung der corpuskulären Elemente erwecken mußte. Als erster wies Malassez auf Erhöhung der Blutkörperchenzahl bei Behinderung des venösen Rückflusses infolge Herzkrankheiten hin, und Toeniessen wurde durch die starke Cyanose eines Falles von congenitaler Pulmonalstenose zu Erythrozytenzählungen veranlaßt, als deren Resultat sich eine Polyglobulie ergab und zwar höheren Grades bei angeborenen Herzfehlern, geringeren Grades bei erworbenen im Zustand der Dekompensation, während bei kompensierten Vitien und nach Digitalistherapie annähernd normale Werte gefunden wurden. Toeniessen stellt als Erklärung die Hypothese auf, daß infolge Stauung im Körpervenensystem das Blut sich in der Haut anhäufe, dort träger fließe und Gelegenheit habe, mehr Wasser zu verlieren. Penzoldt teilt diese Ansicht von der Erhöhung der Blutkonzentration in der Peripherie, die von Reinert damit widerlegt wird, daß die Kreislaufgeschwindigkeit eine viel zu große sei, als daß dabei eine so starke Eindickung des Blutes eintreten könne, die seinen Wassergehalt bis auf die Hälfte des Volumens reduziere. Er sieht analog dem Cohnheimschen Versuch der Unterbindung der V.femoralis beim Frosch die Erklärung der

Polyzytaemie in Vermehrung der Parenchymflüssigkeit schon bei geringer Stauung.

Diese Auffassung wird später von Reinert verlassen und in Beziehung zu der gleichen Erscheinung im Hochgebirge die Hyperglobulie als „biologisch-kompensatorischer Effekt" hingestellt, um die durch die Zirkulationsstörung beeinträchtigte innere Atmung günstiger zu gestalten, wie auch Bie und Maar die Polyzythaemie als eine Ausgleichserscheinung ansehen, indem der Sauerstoffmangel direkt als Reiz auf die blutbildenden Organe wirkt.

Im Gegensatz dazu erscheint Stiftler die Polyzythaemie als eine „Ansammlung alternder dekrepider Blutkörperchen infolge Atonie der Gewebe, mangelhafter Energie der Stoffbewegung und des Stoffwechsels."

Schneider stimmt in seinen Resultaten, daß bei Herzkrankheiten mit Stauungserscheinungen im Kapillarblut eine absolute Vermehrung der roten Blutkörperchen vorhanden sei, mit Bamberger und Lichtheim überein, doch bezieht er diese Erscheinung nur auf Mitralfehler, während er bei Aortenklappenerkrankungen, die meist Cyanose vermissen lassen, normale bis subnormale Zahlen findet.

Die gerade bei angeborener Pulmonalstenose besonders auffallende Cyanose gab immer wieder Anlaß zu Blutuntersuchungen; so erwähnt Banholzer drei Fälle dieses Vitiums mit Erythrozytenzahlen bis zu 9,4 Mill., stellt aber nur den hohen Konzentrationsgrad des Blutes und seinen ursächlichen Zusammenhang mit dem bestehenden Klappenfehler fest, ohne sich auf Erklärungen einzulassen, wie es auch Krehl in der von ihm erwähnten Arbeit tut, außer einer Zurückweisung der von Vaques aufgestellten Hypothese, daß neben der mechanischen Ursache des Vitiums noch eine Erkrankung der blutbildenden Organe diese hohen Grade von Hyperglobulie herbeiführen müsse.

Auch von Vaquez wird nicht die Theorie der Konzentrationserhöhung des Blutes durch Serumverlust vertreten, die allerdings durch gewisse Tatsachen teilweise bestätigt wird, sondern ihm liegt bei bestehenden Leber- und Milzvergrößerungen eine Ueberaktivität der haematopoetischen Organe näher. Die nicht bei jeder chronischen Cyanose vorhandene Hyperglobulie scheint ihm die Möglichkeit einer Erklärung für tardive Formen von Cyanose zu bieten.

Daß Sauerstoffmangel keinen Reiz zur Neubildung von Erythrozyten ausübe und die Hypothese der Polyzytaemie bei chronischen Stauungszuständen infolge Herzfehlern wie auch im Hochgebirge zu verwerfen sei, legt Gravitz ausführlich dar und vertritt die alte Auffassung von der Eindickung des Blutes durch Wasserverlust, die allerdings hauptsächlich im Lungenkreislauf zustande kommt, wo die stark ausgedehnten, in das Lumen der Alveolen hineinragenden Kapillaren dem vorbeistreichenden Luftstrom eine große Fläche bieten. Begünstigt wird dieser Wasserverlust durch Verlangsamung der Zirkulation und Beschleunigung der Atmung.

Ferner weist Gravitz auf die Bedeutung der Blutdruckschwankungen hin, deren Wichtigkeit auch Piotrowsky betont, da sie hauptsächlich einen Einfluß auf die Blutverhältnisse ausüben. Bei organischen Herz-

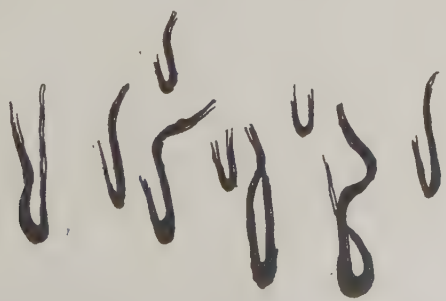
fehlern werden Aenderungen des Blutdrucks gleichzeitig mit Schwankungen in der Erythrozytenzahl schon durch geringe körperliche Anstrengungen hervorgerufen.

Die medizinische Klinik zu Tübingen hatte im Verlauf des vorigen Jahres zwei Fälle aufzuweisen, die die Symptome des Morbus coeruleus in typischer Weise zeigen, und von denen jeder in seiner Art ein besonderes Interesse beanspruchen dürfte.

Karl H. aus Dettingen, 43 Jahre alt, Landwirt, sah von Geburt an blau aus, hatte keine Kinderkrankheiten durchgemacht, nur mit 22 Jahren Lungenentzündung. Zwei Jahre vorher war er wegen eines Herzfehlers vom Militär entlassen worden. Seit 3 Wochen Verschlimmerung des Herzleidens: Herzklopfen und Kurzatmigkeit bei der Arbeit, blaue Verfärbung des Gesichts. Mutter und vier Geschwister herzleidend, sind von Geburt an blau; keine Tb. in der Familie.

Der objektive Befund ergibt einen mittelgroßen Mann in reduziertem Ernährungs- und Kräftezustand mit enormer Cyanose des Gesichts und der Hände. In der Ruhe keine Dyspnoe; keine Oedeme. Starke Venenzeichnung der Extremitäten, Hände sehr plump und dick. Nervensystem o. B. Keine Struma, keine Drüsen. Zunge cyanotisch.

Thorax starr und schmal. Fossae supra- und infraclaviculares eingesunken. Atmung ruhig, regelmäßig, vorwiegend abdominell. Lungengrenzen normal verschieblich. Mäßige Schallabschwächung im rechten Interskapularraum, ziemlich leises Vesikuläratmen über der ganzen Lunge, nach Husten vereinzeltes Brummen. Venengeräusche am Hals deutlich auskultierbar. Herzgrenzen nicht verbreitert, sichtbare Pulsation im 5. J. K. R. innerhalb der Mamillarlinie. Spitzenstoß nicht hebend. Erster Ton an der Spitze stoßend, paukend. Töne rein, nach Bewegung dumpf, kein deutliches Geräusch, Basistöne sehr leise. Aktion regelmäßig, langsam, 40 Schläge in der Ruhe, nach 10 Kniebeugen 84, nach 2 Minuten 72 Schläge. Puls gut gefüllt und gespannt. Blutdruck 100 mm Hg. Leberdämpfung überschreitet den Rippenbogen um einen Querfinger in der Mamillarlinie, Milz nicht vergrößert. Urin frei von Albumen, Saccharum, Urobilinogen. Temperatur bei Rektalmessung 36,1 bis 37,1 °. Röntgendurchleuchtung des Thorax nnd Orthodiagramm o. B.



Figur 1. Normale Kapillaren.

Figur 2. Fall H.

Bei der Kapillaruntersuchung nach der in der Tübinger medizinischen Klinik von O. Müller und Weiß ausgearbeiteten Methode, die die Beobachtungen in vivo zu machen gestattet, die Vierordt theoretisch erörtert, und Pacchini als Obduktionsbefund anführt, ergab sich, im Vergleich mit dem in Figur 1 dargestellten Beispiel des normalen Befundes der regelmäßigen, etwas einförmigen Zeichnung, ein eigenartiges und buntes Bild: Figur 2. Die zahlreichen auffallend zarten und dünnen Kapillaren waren geschlängelt und gewunden, mit geringer Verdickung des venösen Schenkels. Zwischen dicken älteren zeigten sich zarte junge Kapillaren. Untergrund cyanotisch. Strömung: keine Stase. Es ist von Wichtigkeit, daß dieser Fall von angeborener Blausucht, der als deren Charakteristika außerordentlich starke Cyanose, hageren Körperbau, Bronchitis, Lebervergrößerung, Pulsverlangsamung, Temperaturherabsetzung und Wirkungslosigkeit von Digitalis aufweist, gerade die Trommelschlägelfinger vermissen läßt, ein Befund, der in naher Beziehung zu dem auffallenden Kapillarbild stehen dürfte, das bei übermäßigem Gefäßreichtum keine Veränderung der Strömung zeigt.

Derselbe normale physikalische Herzbefund war bei der ebenfalls an Morbus coeruleus leidenden Schwester vorhanden; sie gab noch an, ihr Blut sei ganz dick, es fließe blauschwarz aus der Wunde, wenn sie sich geschnitten habe, nie hellrot wie bei anderen Menschen.

Diese schwärzliche Färbung des peripheren Blutes bei Morbus coeruleus wird auch von Kraus betont, der bei der Gasanalyse stärkere Venosität fand.

Nach Bamberger ist Vererbung von Herzfehlern sehr selten; während es sich bei dem folgenden Patienten vielleicht um ein hereditäres Vitium handelt, da Herzleiden der Mutter angegeben wird, ist in

diesem Fall die Erblichkeit eine ganz auffallende Erscheinung. Auch hier ist Heredität mütterlicherseits festzustellen, die sich auf vier Kinder mit starker congenitaler Cyanose erstreckt, während vier Geschwister gesund sind. In der dritten Generation findet sich kein Herzfehler.

Dieser Befund erinnert sehr an die Beobachtung Rezeks, der in vier Generationen einer Familie acht Fälle von Herzkrankheit sah, und zwar war die Stammutter vermutlich herzleidend; die Uebertragung geschah nur durch die weiblichen Familienmitglieder, wie besonders hervorgehoben wird, während angeborene Herzfehler überhaupt, nach Vierordt, beim männlichen Geschlecht überwiegen.

Ein reiches Material wird von Ferrannini angeführt, der als embryologisches Substrat der Vererbung von Herzkrankheiten hereditäre Ausfallserscheinungen der histogenetischen Kraft des Mesenchyms annimmt, ausgehend von dem häufigen Zusammentreffen krankhafter Veränderungen des Zirkulations-Knochen-Systems und des elastischen Gewebes. Die gleichen embryonalen Verhältnisse der Gelenke und Gefäße führen ihn zur Annahme einer congenitalen hereditären Disposition für Gelenkrheumatismus, und die Beziehung zwischen Polyarthritis und Vitium cordis dient ihm zur Unterstützung seiner Hypothese der hereditären Herzfehler.

Nur als Vererbung einer Disposition sieht Gally die Tatsache der Uebertragung von Herzkrankheiten der Eltern auf die Kinder an, ähnlich wie bei Tuberkulose. Die verminderte Resistenz der Blutgefäße führt erst in vorgeschrittenem Alter zu Erscheinungen, während bei dem Sitz der Erkrankung im Endo- und Myokard schon bei Jugendlichen Störungen auftreten.

In dem zweiten Fall von Morbus coeruleus wird nur Herzleiden der Mutter angegeben, sämtliche 7 Geschwister sind gesund.

Conrad F., 19 J., Landwirt, ist seit der Geburt herzleidend, sah immer blau im Gesicht aus, war stets schwächlich; als Kind Varicellen, keine Tb. in der Familie. Seit 4 Wochen Kurzatmigkeit und Herzklopfen, wenig Husten, geschwollene Füße.

Mittelgroßer Patient mit starker Cyanose des Gesichts; leichter Exophthalmus, Glanzauge. In der Ruhe mäßige Dyspnoe; starke Oedeme beider Beine. Muskulatur schlaff. Hände cyanotisch; ausgesprochene Trommelschlägelfinger und -Zehen in stärkstem Maße, Vorderarme und Unterschenkel sehr plump. Infantilismus: Pubes und Achselhaare schwach entwickelt, Genitale hypoplastisch Stimmbruch noch nicht erlitten. Nervensystem o. B. Schleimhaut dunkel verfärbt, keine Struma, keine Drüsen. Starke Venenpulsation am Hals.

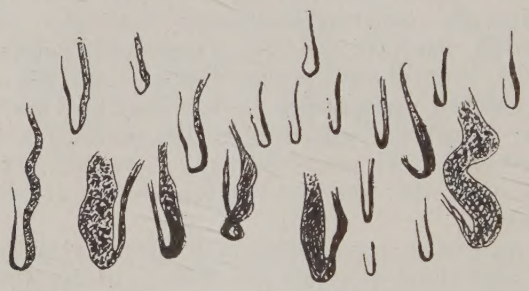
Thorax gut gewölbt, Atmung etwas oberflächlich und beschleunigt, Vorwölbung in der Herzgegend, Lungengrenzen vorne rechts 6. Rippe, hinten unten rechts 10. Brustwirbel, links unten 11. Bw. Keine Dämpfung, senorer Lungenschall, über dem oberen Sternum abgeschwächt. Ueber der ganzen Lunge besonders rechts, trockene bronchitische Geräusche.

Herz: Spitzenstoß andrängend, nicht hebend, vom linken Ventrikel gebildet, 2 bis 3 Querfinger nach außen verlagert. Herz nach rechts um 1 bis 1½ Querfinger verbreitert, rechter Ventrikel auch etwas pulsierend,

aber nicht so stark wie linker. In der Ruhe sind die Töne absolut rein. Zweiter Pulmonalton deutlich akzentuiert. Nach diesem Herzbefund wurde die Diagnose der Pulmonalstenose sowie Transposition der großen Gefäße mit Septumdefekt ausgeschlossen und doppelter Ursprung von Pulmonalis oder Aorta angenommen.

Orthodiagramm: Linker Abstand 9,6, rechter 5,8, Längsdurchmesser 15,8. Blutdruck 95 mm Hg. Elektrokardiogramm o. B.

Bei der Untersuchung der Kapillaren zeigt sich, im Gegensatz zu dem Fall H., eine enorme Verbreiterung des venösen Schenkels, bis auf die fünffache Dicke des arteriellen; mäßige Schlängelung. Teils körnige Strömung, teils Stase. Untergrund cyanotisch. (Figur 3.)



Figur 3. Fall F.

Lebergegend resistent. Leberdämpfung überragt um 2 bis 3 Querfinger den Rippenbogen. Unterer Milzrand bei tiefer Inspiration palpabel. Milzgegend stark druckempfindlich.

Urin: Albumen und Urobilinogen schwach positiv. Fragliche granulierte Cylinder.

Die Röntgenaufnahmen von Fuß, Unterschenkel, Hand, Vorderarm und Schädel zeigen ungeheure Konturen der Knochen, wie sie beim normalen Menschen sich nicht finden. Im Vergleich zu den Knochenverdickungen sind die Oedeme gering, sie werden vielmehr durch erstere vorgetäuscht.

Während des Aufenthalts in der Klinik traten wiederholt Gelenkschmerzen auf mit Temperaturerhöhungen ohne objektiven Befund.

Das auffallende dieses Casus von Morbus coeruleus sind die außerordentlich starken Weichteilverdickungen der Endphalangen an Fingern und Zehen bei Intaktheit der entsprechenden Knochen, und die an Unterschenkeln und Armen nebeneinander bestehenden Weichteil- und Knochenverdickungen, die besonders den Fuß ganz unproportioniert gegenüber dem plumpen Unterschenkel erscheinen lassen. Dabei sind die von verschiedenen Autoren angegebenen Gelenkschmerzen vorhanden, die auf Salizylpräparate keine Besserung zeigen, dagegen bei Bettruhe zurückgehen. Die von Bamberger vermißte Beteiligung der Schädelknochen findet sich in hervorragend schöner Weise ausgeprägt; sie erscheinen stark verdickt, aber von unveränderter Struktur. Außer den für Morbus coeruleus

charakteristischen Symptomen der intensiven Cyanose und der Trommelschlägelfinger, für deren Verständnis das Bild der in Form und Strömung ganz wesentlich veränderten Kapillaren von Wichtigkeit sein dürfte, finden sich auch die weniger regelmäßig vorhandenen: Bronchitis, Dyspnoe, Albuminurie und Zurückbleiben der Entwicklung; ferner war der nur 95 mm Hg. betragende Blutdruck auffallend.

Digitalistherapie blieb, da sie auf die congenitale Mißbildung nicht wirken kann, erfolglos.

Nach einem ähnlichen Fehlschlag der Digitalis- und Strophantinbehandlung eines angeborenen Vitiums mit gleichzeitigen generalisierten Gelenkschmerzen, Congestionen, Tremor, erhöhter Pulsfrequenz und Haarausfall wandte Lévi Schilddrüsensubstanz an und erzielte dadurch nicht nur eine Besserung der auf Disfunktion der Thyreoidea zurückzuführenden Erscheinungen, sondern auch Verminderung von Cyanose und Dyspnoe, sowie Herabsetzung der Pulsfrequenz.

Beziehungen zwischen den Symptomen congenitaler Vitien, besonders den Knochenverdickungen, und Störungen der Drüsen mit innerer Sekretion sind wiederholt in Erwägung gezogen worden, so von Hall, der sich folgendermaßen äußert: „Verschiedene postmortale Untersuchungen haben Veränderungen in der Schilddrüse aufgedeckt. Thorburn und Westmacott fanden alte tuberkulöse Läsionen der Hypophyse, und Erb beschreibt substernale Dämpfung, jedoch ohne Sektionsbericht einer Thymusvergrößerung. Da keine konstanten Veränderungen in einer der Drüsen mit innerer Sekretion vorhanden sind, gibt es keinen Beweis für deren Erkrankung als Ursache der Knochenverdickungen".

Vielleicht würde die Arbeit von Massalongo und Gasperini Sulla osteo-artropatia ipertrofica pneumonica, Policlinico 1913, die mir, wie eine ganze Anzahl anderer Werke ausländischer Verfasser zur Zeit nicht zugängig war, einige Aufklärungen in dieser Hinsicht bieten, da sie Beziehungen zwischen Knochenverdickungen und Störungen der inneren Sekretion bei Tuberkulose behandelt.

Es dürften noch eine ganze Reihe systematischer Untersuchungen notwendig sein, um auf diesem Gebiete völlige Klarheit zu schaffen.

Zum Schluß möchte ich Herrn Prof. Müller, meinem hochverehrten Lehrer, für die Ueberlassung dieser Arbeit und des Materials, sowie Fräulein Dr. Holland für ihre freundliche Unterstützung meinen besten Dank aussprechen.

Literatur.

1. Die angeborenen Herzkrankheiten von H. Vierordt in Nothnagels spez. Pathologie und Therapie.
2. Sulla dottrina della cianosi nei vizi di cuore congeniti von D. Pacchini in Rivista di Clinica Pediatrica 1908.
3. Ueber Cyanose von H. Vierordt in Verhandl. des 18. Kongresses für innere Medizin 1900.
4. Microscopical changes in the organs found in a case of cyanosis with congenital malformation of the heart von G. Carpenter in St. Thomas's Hospital Reports 1890, Vol. VIII.
5. Lehrbuch der Krankheiten des Herzens und der Blutgefäße von E. Romberg 1909.

6. Ueber die Ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique von J. Vas in Virchows Archiv für pathol. Anatomie und Physiologie Bd. 213.
7. Ueber trommelschlägelartige Veränderungen an den Fingern und Zehen von A. Dennig, Münch. med. Wochenschr. 1901 Nr. 10.
8. Ueber Knochenveränderungen bei chronischen Lungen- und Herzkrankheiten von E. Bamberger, Zeitschrift für klin. Medizin **18**, 1891.
9. Zur klinischen Geschichte und Bedeutung der Trommelschlägelfinger von E. Ebstein, deutsches Archiv für klin. Medizin **89**, 1907.
10. Ueber einen interessanten Röntgenbefund bei Trommelschlägelfingern von A. Lippmann, Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. Bd. 20, 1913.
11. De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique von Pierre Marie, Revue de Médecine 1890, Nr. 1.
12. Contribution à l' étude de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante von P. Spillmann und Haushalter, Revue de Médecine 1890.
13. Ueber die Trommelschlägelfinger und Knochenveränderungen bei chronischen Lungen- und Herzkrankheiten von A. Freytag, Dissertation. Bonn 1891.
14. Hypertrophic Pulmonary Osteo-Arthropathy with an acconat of two cases von Donald G. Hall in The Edinburgh Medicel Journal 1905.
15. Berliner klinische Wochenschrift 1897, Nr. 11, S. 235, Litten, Demonstration.
16. De l'hyperglobulie physiologique des pays chauds von Marestang, Revue de Médecine 1890.
17. Ueber die Veränderungen der Blutmischung infolge von Zirkulationsstörungen von E. Grawitz, deutsches Archiv für klinische Medizin 1895.
18. Ueber Blutkörperchenzählung beim gesunden und kranken Menschen von G. Toeniessen, Dissertation. Erlangen 1881.
19. Berlin. klin. Wochenschrift 1910, Nr. 6. F. Kraus: Ein Fall von congenitalem Vitium.
20. Ueber das Verhalten des Blutes bei angeborener Pulmonalstenose von M. Banholzer, Zentralblatt für innere Medizin 1894.
21. Ein Fall von Stenose der Lungenarterie mit Defekt der Ventrikelscheidewand und eigentümlichen Blutveränderungen von L. Krehl, deutsches Archiv für klin. Medizin 1899.
22. Einiges über Blutkörperchenzählungen in Krankheiten von F. Penzoldt, Berl. klin. Wochenschrift 1881, Nr. 32.
23. Zur Lehre von den Veränderungen des Blutes bei organischen Herzfehlern von J. Piotowsky, Wiener klin. Wochenschrift 1896.
24. Die Wirkung reiner einfacher Stahlquellen bei Anämie auf Grund von Blutkörperchenzählungen von M. Stiftler, Berlin. klin. Wochenschrift 1882, Nr. 16.
25. Ueber die morphologischen Verhältnisse des Blutes bei Herzkrankheiten u. bei Karzinom von Gottl. Schneider, Dissertation, Berlin 1888.
26. Die Zählung der Blutkörperchen von E. Reinert, Leipzig 1892.
27. Beiträge zur Pathologie des Blutes von E. Reinert, Münchn. medizin. Wochenschrift 1895, Nr. 15.
28. Ein Fall von angeborenem Herzfehler mit Cyanose und Polyglobulie von W. Bie und W. Maar, deutsches Archiv für klin. Medizin, **99**, 1910.
29. Sur une forme spéciale de Cyanose s'accompagnant d'hyperglobulie excessive & persistante von H. Vaquez. Comptes rendus hebdomaires de la Société de Biologie. Mai 1892.
30. Hereditäre Herzfehler von E. Rezek, Allg. Wiener med. Zeitung 1877. Nr. 37.
31. Ueber hereditäre kongenitale Herzleiden von L. Ferrannini, Zentralblatt für innere Medizin 1903, Nr. 6.
32. Beitrag zur Lehre der Erblichkeit der Herzfehler im jugendlichen Alter (Myocardismus und Endocardismus hereditarus) von G. Galli, Berl. klin. Wochenschr. 1907, Nr. 17.
33. Cardiopathie congénitale et corps thyreoide von Leopold Lévi, Soc. de med. de Paris, März 1912.

Druck von Fr. Tittel Nachf. (B. Kunath), Dresden-A. 10.